NOV 16 1895 LIBRARY

Korektopie.

Inaugural-Dissertation

der

hohen medicinischen Facultät der Universität Heidelberg

zur

Erlangung der Doktorwürde

vorgelegt von

Friedrich Best
appr. Arzt aus Wermelskirchen.

Decan: Prof. **v. Schröder.** Referent: Prof. **Th. Leber.**

Leipzig
Wilhelm Engelmann
1894.

Separat-Abdruck

aus v. Graefe's Archiv für Ophthalmologie

XL. Band, 4. Abtheilung.

Ueber die klinische Bedeutung und Genese der Korektopie bestehen sehr verschiedene Ansichten. Schon die Thatsache, dass v. Ammon, in neuerer Zeit Mooren die Affection für relativ häufig hielten, für häufiger als Colobom der Iris, Irideremie, Reste der Pupillarmembran, während die meisten Autoren sie sehr selten fanden, weist auf eine nicht einheitliche Fassung des Begriffes hin. Ebenso ist die genetische Stellung der Korektopie noch nicht klar.

Gescheidt, der für unsere Anomalie den Namen schuf, lässt sie entstehen, wenn nach Schluss der fötalen Augenspalte dort die Bildung der Iris aufgehalten wird. Dem schliesst sich v. Ammon an, nach dem aber die Störung an irgend einer Stelle, nicht nur unten erfolgt. Samelson, auf dessen Ansicht wir später noch eingehen müssen, nimmt drei verschiedene Formen an, in Folge eines einfachen Entwickelungsfehlers der Iris, oder einer fötalen Entzündung, oder einer excentrischen Linseneinstülpung. Manz scheidet die Fälle aus, die nahe Beziehung zum Colobom zeigen und erklärt die übrigen durch verschiedenes Wachsthum der Iris, das wieder in Störungen der Pupillarmembran und Linse seinen Grund finden soll. Mooren sieht die Pupillenverschiebung an als Ausdruck einer ver-

schieden starken Energie der Radialfasern gegenüber dem Sphincter. v. Wecker glaubt auf Grund von Beobachtungen de Grandmonts an Verwandtschaft mit congenitalem Buphthalmus.

Volle Klarheit könnten nur mehrfache pathologisch-histologische Untersuchungen bringen, von denen leider keine einzige vorliegt, abgesehen von einer jetzt ziemlich werthlosen von v. Ammon. Immerhin lassen sich auch aus der kritischen Verwerthung der zahlreichen beobachteten Fälle Aufschlüsse erwarten. Herr Prof. Leber hatte die Güte, mir weitere acht Fälle aus der Heidelberger und Göttinger Klinik zur Verfügung zu stellen, deren Krankengeschichten ich vorausschicke.

Fall I.

H. S., 21 Jahre, aus Froschhausen.

12. II. 92. Die Form der Augen des Patienten soll seit Geburt bestehen; er will immer schlecht gesehen, seit drei Jahren aber eine langsame Verschlimmerung bemerkt haben. Die Mutter des Kranken soll ebenfalls stark hervortretende Augen gehabt haben.

Status. Rechts: Cornea auffallend klein, vertical oval; concentrische Randtrübung wie nach Keratitis parenchymatosa. Ektopie der Pupille nach oben und etwas nach aussen; Pupille enger als links, reagirt prompt. Trübungen besonders der hinteren Corticalis, feine flottirende Glaskörpertrübungen. In der Umgebung der Papille Staphyloma posticum; ausgedehnte atrophische Stellen der Chorioidea mit feineren und gröberen Pigmentveränderungen. Ausgesprochener Langbau des Bulbus.

Links: Megalophthalmus. Bulbus besonders sagittal vergrössert, steht etwas nach unten, doch kein Doppeltsehen. Lidspalte lässt sich nicht ganz schliessen. Pupille central, reagirt. Ringförmiges Staphyloma posticum. Querfalte als Rest einer alten Ablatio retinae. — Beim Blick nach unten bleibt wie bei Morbus Basedowi die Sklera unbedeckt.

Rechts mit — 10 D S = Finger in 4 m.

Links mit — 10 D S = Finger in 3 m.

Gesichtsfeld beiderseits concentrisch eingeengt.

Fall II.

W. D., 23 Jahre, aus Lindenwerra.

14. V. 76. Beide Pupillen sind unregelmässig rund, liegen excentrisch, höchstens 1 mm vom oberen Rande entfernt, etwas nach aussen; ihre Reaktion ist ziemlich lebhaft. Die Iris zeigt deutliche radiäre, von allen Seiten nach der Pupille hin gerichtete Streifung. Sie ist etwas rückwärts gezogen und schlottert; am rechten Auge eine radiäre von oben nach unten gehende Furche. Die Farbe der Iris ist beiderseits grünlich, links mehr gelblich. Bei gesenktem Blick bemerkt man rechts einen Theil des oberen Randes der nicht getrübten Linse; links ist der Linsenrand im Pupillargebiet nicht zu sehen.

Ophthalmoskopisch: Rechts Papille und Gefässe normal, links an der Austrittsstelle der Gefässe weissliche Trübung, die sich noch etwas die Gefässe entlang auf die Papille verfolgen lässt.

Unstete Fixation, doch kein Nystagmus.

Rechts mit + 10 D Finger in 13—15'.

Links mit + 16 D S $= \frac{20}{70}$.

Subjektive Klagen über Abnahme des Sehvermögens am rechten Auge, als deren Grund sich im Verlauf der Behandlung Netzhautablösung nach oben und aussen herausstellt.

Fall III.

H. G., 40 Jahre, aus Vaake.

9. VII. 78. Pupillen sehr eng, rechts enger als links, etwas winklig, nach innen oben dislocirt. Prompte Reaction. Iris stark schlotternd, hellbraun. Pupillen total schwarz, ohne Atropin von der Linse nichts zu sehen. Ebensowenig Augenhintergrund zu erkennen wegen der sehr engen Pupillen und schlechter Fixation. Kein Nystagmus. Familienanamnese negativ, ausser dass zwei Kinder des Bruders schwache Augen haben und beim Lesen das Buch sehr nahe halten sollen.

Rechts mit + 8 D S $= \frac{20}{50}$, ebenso mit + 10 D.

Links mit + 8 D S $= \frac{20}{40}$.

Fall IV.

K. B., 12 Jahre, aus Alfeld.

16. II. 80. Rechts Ektopie der Pupille nach innen; Pupille dreieckig mit abgerundeten Ecken. Iris schlotternd. Linsenrand nicht zu sehen. Links Ektopie nach innen oben bei leichter Unregelmässigkeit der Pupille. Iris schlottert. Oberer Linsenrand innen oben bei schräger Beleuchtung als hellglänzende Linie zu sehen, so dass die Linse mässig nach unten aussen verschoben ist und den grössten Theil der Pupille ausfüllt. Linse und Glaskörper beiderseits durchsichtig. Mässig entwickeltes Staphyloma posticum. Rechts mit — 6 D Finger in 17′, links mit — 6 D Finger in 13—14′ gezählt.

Fall V.

F. J., 35 Jahre, aus Hannover.

12. II. 77. Patient hat im Alter von 4 Jahren nach Bericht der Eltern an Krämpfen gelitten. Nie Augenentzündungen. Das rechte Auge war immer mehr schwachsichtig als das linke, mit dem der Kranke es nach und nach dazu brachte, gröberen Druck stundenlang ohne Beschwerden lesen zu können, wobei er das Buch nahe heranhielt. Keine Heredität, keine Consanguinität der Eltern.

Status: Pupillen von guter Reaction, ca. 2 mm im Durchmesser, nach oben verschoben, so dass das obere Irissegment sich zum untern wie 3 : 5 verhält; beiderseits gleich. Hornhaut nicht ganz rund, besonders am rechten Auge mit nach aussen oben abgeflachtem Bogen. Linse beiderseits nach innen oben luxirt — also gleichsinnig mit der Pupille — so dass ein etwas grösserer Theil der Pupille von Linse frei ist. Iris stark schlotternd, mit ausgeprägten radiären Falten. Rechts hängen vom freien Linsenrand feine gekräuselte Fäden herunter, die zerrissene Zonula, links nur ein ähnlicher Faden. Hintergrund links normal, rechts nicht deutlich zu sehen. Mässiger Strabismus divergens. Rechts mit + 10 D Finger in 5′, links mit + 10 D $S = {}^{10}/_{100-70}$.

Seit Anfang 82 mehrmals am rechten Auge Entzündungen mit Verdunkelung des Sehens, die dadurch entstanden, dass die Linse ihren Ort veränderte und zuweilen in die vordere Kammer fiel.

Status 27. XII. 82. Rechts: Unterer äusserer Theil der Iris mindestens dreimal so breit als der obere. Cornea oben

leicht getrübt und matt am Rande. Sklera innen oben etwas bläulich ektasirt. Linse aussen unten gelegen, unvollständig getrübt. Links Pupille ebenfalls, doch geringer, nach oben verschoben. Linse innen oben gelegen, viel weniger getrübt, mit dem sichtbaren Rand etwas nach hinten gedreht. Hintergrund wie bei der ersten Untersuchung.

Fall VI.

E. St., 24 Jahre, aus Lachen.

27. V. 91. Patientin soll im ersten Lebensjahr Krämpfe gehabt haben, worauf die Mutter die Augenaffection bezieht, doch ist diese wohl angeboren. In der Schule konnte Patientin lesen lernen, aber nicht bis an die Tafel sehen; so lange sie sich erinnert, ist das linke Auge blind; seit März 91 ist an ihm eine anfangs geröthete und schmerzhafte Vortreibung am Weissen des Auges entstanden, die jetzt keine Beschwerden mehr macht.

Status. Rechts: Pupille nach unten verlagert, vertical spaltförmig, am oberen und unteren Ende zugespitzt; am oberen Rande kleine Pigmentvorsprünge. Unterer Theil der Iris nur ca. 3 mm breit, Ciliartheil und Sphinctertheil, durch den Circulus iridis minor getrennt, in gleichem Maasse verschmälert. Hornhaut entsprechend der Pupillenform unregelmässig begrenzt, unten schmäler als oben. Linse nach oben verschoben; ihr unterer Rand kommt im unteren Theil der Pupille zum Vorschein, zeigt eine flache Einbiegung. Linse durchsichtig, im Ganzen verkleinert, da man auch medial und ebenso etwas aussen neben dem Pupillenrand ein Stück des Linsenrandes bemerkt. Keine flottirenden Glaskörpertrübungen. Ophthalmoskopisch keine Anomalieen. Papille klein, nicht ganz deutlich sichtbar, mit kleiner physiologischer Excavation. Links Pupille nach aussen oben verlagert und nach derselben Richtung hin leicht zugespitzt. Der verschmälerte Theil der Iris vom gleichen Verhalten wie rechts. Vordere Kammer tief, besonders nach aussen oben. Irisschlottern stärker als rechts. Pupille schwarz, Linse im Pupillargebiet (ohne Atropin) nicht zu finden. Im oberen Theil der Pupille feine Fädchen, wohl Reste der Zonula. Augenhintergrund erheblich verschleiert, doch tiefe Druckexcavation zu erkennen. Leichte Ciliarinjection; erbsengrosses Ciliarstaphylom, ca. 5 mm vom untern Hornhautrand, mässig vorgetrieben. Rechts mit $-3\,D\ S = \frac{6}{18}$.

Links absolute Amaurose.

Fall VII.

Ph. K., 32 Jahre, aus Plankstadt.

3. III. 82. Nach Angabe der Mutter ist der Zustand der Augen angeboren. In der Familie keine derartigen Fälle; ein Sohn der Schwester hat stark hyperopische Augen (+ 7 D). Die Schwester des Vaters soll stark kurzsichtig gewesen sein. Die Mutter will in ihrer Jugend an einer schweren Augenentzündung gelitten haben. Die Eltern sind Geschwisterkinder.

Status: Pupillen nach unten, Linsen nach oben verschoben. Mit $-4\,D\,S = \frac{6}{60}$. Trotzdem beschäftigt sich Patient als Schreiber, wobei er die Schrift ganz nahe an das Auge bringt.

13. V. 93. Trägt bei seiner Schreibarbeit seit 2 Jahren eine Convexbrille.

Status: Lidspalte und Cornea normal. Hornhautdurchmesser 10,75 mm. Beide Pupillen sehr weit unten gelegen, klein, von prompter Reaktion. Unterer Pupillenrand flacher, oberer stärker gekrümmt, so dass die Pupille die Gestalt eines gleichschenkligen Dreiecks mit abgestumpften Ecken, der runden Form sich nähernd, erhält. Breite des untern Iristheils 1 mm. Sphinktertheil, durch den Circulus iridis minor begrenzt, nach oben 1,5 mm breit, an den Seiten schmaler, fehlt nach unten. Die Radiärfasern convergiren von allen Seiten nach dem Rand der Pupille hin; die Ringfaserzüge sind nach unten sehr eng aneinander gedrängt. Farbe des Ciliartheils mehr grünlich gegenüber der hellbräunlichen Pupillarzone. Pupillargebiet schwarz, Linse rechts nach oben innen, links ziemlich gerade nach oben verschoben, beiderseits nicht getrübt; ihr Rand trennt beiderseits ca. $^1/_3$ der Pupille ab. Keine Zonulafasern zu erblicken.

Ophthalmoskopisch: Rechts Papille nicht ganz scharf begrenzt, von einem ziemlich ringsum gehenden, schmalen Saum entfärbten Pigmentepithels umgeben. Links Sehnervenpapille deutlicher begrenzt; etwas breitere, nur temporale Sichel. Keine weiteren Veränderungen, insbesondere kein Aderhautcolobom.

Beiderseits mit $+7\,D\,S = \frac{6}{9}$, mit + 12 D 0,3 (Schweigger) entziffert.

Fall VIII.

E. G., 62 Jahre, aus Duderstadt.

9. XII. 76. Rechts Pupille weiter als links, nicht ganz

regelmässig, Dislocation nach unten mittleren Grades. Ziemlich gerade nach unten vom Pupillenrand aus ein nach der Peripherie sich verjüngender Streif, der unterhalb des Niveaus der übrigen Iris liegt und in der Form einem Iriscolobom entspricht. Sein Rand setzt sich nach oben in den Circulus minor fort. An der entsprechenden Stelle des Pupillarrandes fehlt ein sonst vorhandener schmaler Pigmentsaum. Bei Durchleuchtung erhält man Licht durch einen sectorenförmigen Abschnitt der Iris nach unten, der breiter ist als der erwähnte Streif. Cornea normal. Staphyloma posticum aussen unten. Kein Aderhautcolobom.

Links Iris normal. Kleine Sichel nach aussen von der Papille. Trübung der hinteren Corticalis.

Die unter dem Sammelnamen Korektopie vereinigten Krankheitsbilder bilden ein buntes Gemisch untereinander sehr differenter Formen. Sie nach ihren klinischen Merkmalen zu trennen, um auf Grund dieser Scheidung zu einer Würdigung ihrer entwickelungsgeschichtlichen Bedeutung zu kommen, war meine Aufgabe.

Ich bin in der Weise verfahren, dass ich zunächst alle mit Linsenluxation und Irisschlottern verbundenen Fälle ausschied (III), die in der That ein nahezu abgeschlossenes Bild geben. Unter den übrig bleibenden waren bei einer Reihe sonstige congenitale Augenkrankheiten vorhanden (II); bei anderen war die Pupillenverschiebung die einzige Veränderung (I), bei normaler oder defecter Iris, die wieder einige Male deutliche Reste fötaler Entzündung erkennen liess. Endlich blieben noch solche Formen abzusondern, die zu Colobom, Irideremie und Polykorie Uebergänge bilden (IV).

I.

Verlagerung der Pupille ohne complicirende Bildungsfehler [Fall 15, 27, 31 — 26, 38 — 21, 27, 39, 41, 54; siehe Literaturverzeichniss S. 214—216].

Im normalen Auge liegt die Pupille nicht genau central. Es ist das eine Wahrnehmung, die sich schon bei Gescheidt findet und von diesem mit der fötalen Augen-

spalte in Verbindung gebracht wird; an ihrer Stelle sollte der Bildungstrieb der Iris vermindert sein. Die Lage der Pupille ist bald gerade nach innen, bald nach innen oben, am häufigsten nach innen unten. Nach der ganz interessanten Beobachtung von Kotelmann scheinen darin Racenunterschiede obzuwalten, so dass bei den Patagoniern vielleicht allgemein eine Verschiebung nach innen oben stattfände. Sonstige vergleichend anthropologische Daten fehlen.

Gegenüber diesen Schwankungen innerhalb der normalen Breite kommen ausgesprochene Variationen vor, die als pathologisch betrachtet werden können. Das Auge ist dabei sonst normal, insbesondere auch die Iris. Wenn derartige Fälle (Samelson) selten beschrieben worden sind, so mag die Unwichtigkeit und der wohl geringe Grad die Schuld tragen.

In anderen Beobachtungen zeigte die Iris atrophische Veränderungen oder Fehlen des Circulus iridis minor, aber ohne Verfärbung und bei normaler Reaction; ja einmal (Simrock) schwand die Ektopie während der Atropinwirkung. Man wird nicht umhin können, hier eine von vornherein mangelhafte Anlage der Iris ohne mitspielende Entzündung vorauszusetzen, die, nach einer Richtung hin besonders stark, dort die periphere Pupillenlage bedingte.

Deutliche Zeichen abgelaufener Entzündung treten bei einer folgenden Gruppe hervor. Die Pupille ist mehr oder weniger weit, reagirt oft träge oder gar nicht. Die Iris selbst lässt eine schmutzige Verfärbung oder Heterochromie erkennen; auch ihre Structur ist oft verändert. Die Radiärfasern convergiren zuweilen nicht nach dem Centrum der Pupille, sondern nach dem atrophischen Theil hin. Die Form der Pupille bietet alle Uebergänge zum Colobom, wie das aus der Entstehungsweise erklärlich ist. Gar nicht so selten wird durch eine Hornhautnarbe eine intrauterine Perforativkeratitis wahrscheinlich (Rindfleisch, Vossius). Die Linse ist an normaler Stelle, oft klar, oft in der Corticalis oder total getrübt.

Alle die verschiedenen beschriebenen Formen gehen wohl unmerklich in einander über, und so ist es im einzelnen Fall oft unmöglich, die Zugehörigkeit zu einer von ihnen zu bestimmen. Auch ist die bisher vorliegende Literatur zu beschränkt, um weitere Schlüsse ziehen zu können. Trotzdem ist die einfache uncomplicirte Korektopie wohl bei weitem die häufigste, wie das aus Mooren's Statistik sicher hervorgeht: unter 29 Kranken 24, die hierher zu zählen sind [drei mit Linsenektopie, zwei mit Cornea globosa]. Aus dieser Statistik wie aus den anderen citirten Fällen geht ferner hervor, dass isolirte Pupillenverschiebung fast immer einseitig ist [Mooren 2 : 3, die übrigen Fälle 8 : 1]. Ueber die Richtung lassen sich noch keine genauen statistischen Angaben machen.

II.

Als seltene Complication findet sich die Randstellung der Pupille bei einigen allgemeinen Entwickelungsstörungen des Auges; relativ noch am häufigsten bei congenitalem Buphthalmus [Fall 10 v. Ammon, Tafel VII, 2, 7, XV, Fall 2, 37, 50, 55, eigener Fall I]. Nachdem v. Ammon zuerst darauf hingewiesen hat, sind in neuerer Zeit 7 weitere Fälle hinzugekommen, leider zum Theil nicht näher beschrieben (Mooren), zum Theil mir nur aus unzulänglichen Referaten bekannt (de Grandmont, Kessler). Vielleicht steht die Korektopie doch in näherer Beziehung zum Wesen des Buphthalmus.

Ausserdem werden zweimal Albinismus [Fall 10 v. Ammon Tafel VIII; Fall 5, 6, 8; Fall 16], zweimal ein Dermoid [Fall 3, 52] in Verbindung mit peripherer Pupillenlage beobachtet.

Näher müssen wir noch auf die Combination mit Mikrophthalmus eingehen. v. Ammon hielt sie für ungeheuer häufig, spätere Autoren fanden sie fast nie [10 v. Ammon III, 1, 2, 5, 8, 12; IV, 4, 5, 5; Fall 36, 37, 7,

8, 9]. Ich kann mir diese Differenz nur daraus erklären, dass v. Ammon auch sehr geringe Grade der Excentricität registrirte, wie aus seinen Abbildungen hervorgeht. Die Lage der Pupille giebt zu einer principiellen Unterscheidung Anlass. Befindet sie sich unten, so weist das auf Beziehungen zur Augenspalte hin (Müller, Schön, Wilde). Man braucht darum die Affection aber nicht gerade Colobom zu nennen, zumal wenn die dislocirten Pupillen vollständig rund sind. Sehr selten wurde Verschiebung nach anderen Richtungen gesehen (v. Ammon, Mayerhausen).

III.

Gegenüber dem mehr zufälligen Befund der Korektopie bei Mikrophthalmus, Cornea globosa etc. bildet ihr Vorkommen zusammen mit Linsenektopie oder Linsenschlottern eine abgeschlossene, typische Erscheinung. Auf Grund von 49 Beobachtungen möchte ich zunächst das Krankheitsbild schildern [Fall 11, 12, 13, 14, 15, 17, 20, 22, 23, 25, 25, 27, 28, 29, 30, 32, 33, 34, 35, 37, 38, 40, 42, 43, 44, 46, 47, 51; Fall II—VII].

Als charakteristisch kann angesehen werden, dass die Verschiebung von Pupille und Linse in ausgesprochenem Gegensatz zu den unter I. abgetheilten Formen fast immer doppelseitig auftritt. Nur zweimal wurde sie einseitig gesehen, davon ist der eine Fall (Wilde) bezüglich seiner Zugehörigkeit zweifelhaft, der andere (Steffan) nicht näher beschrieben. In Bezug auf die Lage der dislocirten Pupille und der Linse besteht die schon von Breitbarth hervorgehobene Regel, dass beide einander entgegengesetzt verschoben sind; doch sind seither 5 Fälle gleichsinniger Ektopie hinzugetreten. Unter diesen sind zwei von Frickhöffer beschriebene, wo am einen Auge die Verschiebung entgegengesetzt und am anderen gleichsinnig und zwar nach unten gerichtet war, und wo jedenfalls ein allmähliches Herabsinken der beweglichen Linse stattgefunden hatte, so dass

also anfangs an beiden Augen die Verschiebung entgegengesetzt gerichtet war.

Fälle 35) von Frickhöffer. Familienanamnese: Vater zeigt schräg ovale, aber centrale Pupillen beiderseits, Astigmatismus, geringe Myopie. Mutter myopisch. 4 Kinder, davon 3 mit Pupillen- und Linsenektopie, eins nicht untersucht, aber auch mit dislocirter Pupille.

Fall 1) Rechts. Starkes Irisschlottern, schiefelliptische Pupille unten innen, von guter Reaction. Normale Irisstructur. Linse frei beweglich am Boden, also gleichsinnig verlagert. Myopie. Links. Iridodonesis. Pupille normal gross und rund, in sehr geringem Grade nach innen liegend, Linse nach aussen. Myopie. Monoculare Diplopie.

Fall 2) Rechts. Unten innen eiförmige Pupille von guter Reaction. Linse nach oben dislocirt. Diplopie, Astigmatismus, Myopie. Links. Ovale Pupille unten; Linse lose, nach derselben Richtung wie die Pupille verschoben. Myopie.

Fall 3) Pupillen beiderseits aussen oben, Linse rechts am Boden des Glaskörpers, links nicht zu finden.

Ein weiterer Fall von Scimeni ist wegen vieler Traumen, welche das Auge getroffen hatten, nicht beweiskräftig. Dagegen ist unzweifelhaft bei Sartisson und dem hier mitgetheilten Fall V die gleichgerichtete Verlagerung, da sie nach oben ging, eine primäre: 6,6 %.

Fall 29) von Sartisson. Runde Pupillen beiderseits stark nach oben aussen verlagert. Iris von normaler Structur, schlottert stark. Gute Reaction. Linse links nach oben aussen verschoben, rechts fraglich, aber verzerrtes Bild des Augenhintergrundes. Reducirtes Sehvermögen.

Auch sonst erfährt die Annahme einer entgegengesetzten Ektopie eine Einschränkung, insofern unter den übrigen 93,33 % manches Mal die Linse nicht direct gegenüber, sondern auch gerade seitlich sich befindet.

Die Pupillen liegen in der Regel beiderseits oben aussen, nahe am Cornealrande; sie sind auffallend eng, von

guter Reaction, ihre Form rund, oval, birnförmig, dreieckig, unregelmässig. Dem Procentsatze nach liegt die Pupille in 70 % ganz oder fast symmetrisch an beiden Augen, am einzelnen Auge in 9,4 % nach oben, 44,6 oben aussen, 7,1 aussen, 10,6 unten aussen, 9,4 unten, 5,9 unten innen, 1,2 innen.

Die Structur der Iris ist am häufigsten völlig normal; nicht so selten aber begegnen Besonderheiten in der Weise, dass die circulären Faserzüge zu fehlen scheinen (Wilde, Dixon), oder nur in dem minder entwickelten Segment fehlen (Frickhöffer), oder dass wenigstens die radiären Leisten mächtig hervortreten. Das Erhaltensein des Sphincters zeigt sich durch gute Beweglichkeit der Pupille. Aber auch schlechte Reaction wird hier und da erwähnt, meist bei sehr reducirtem Sehvermögen, zum Theil wohl auch durch mangelhafte Anlage des Ringmuskels bedingt. An der schmalen Irisparthie ist der Sphincter einigemal defect, auch wenn die Lage der Pupille a priori jeden Gedanken eines Zusammenhangs mit der fötalen Augenspalte ausschliesst (v. Graefe, Pufahl, Auerbach — Fall VII). In Folge der Lockerung der Linse begegnen wir immer Irisschlottern. Zuweilen giebt eine circumscripte Vorbuckelung die Lage des luxirten Linsenrandes an.

Die Linse selbst ist sehr oft noch an normaler Stelle und nur lose befestigt; die Richtung ihrer Ektopie wurde schon vorhin besprochen. Ausser diesen Veränderungen wurde einmal an einer extrahirten Linse (Wicherkiewicz), häufiger am Lebenden eine Verkleinerung konstatirt (Samelsohn, Auerbach, Fall VI). War der der Ektopie der Pupille entsprechende Rand sichtbar, so wurde dort eine schwache Einbiegung oder Trübung gesehen (Breitbarth, v. Graefe, Fall VII), ja einmal ein doppeltes Linsencolobom links, rechts radiäre zum Ort der Pupillenektopie verlaufende Corticalistrübungen (Schaumberg). Gewöhnlich ist die Linse allerdings ganz rund und durchsichtig. Die

selten berichteten Katarakte sind erworben (Mooren, Scimeni, Fall V), zweimal vielleicht auch angeboren (Manz, Sattler).

Zonulafasern sind oft erkennbar (v. Graefe, Samelsohn, Auerbach, Fall V, VI).

Cornea und Glaskörper sind klar; zweimal (Fall V, VI) war die Hornhaut nicht ganz rund, einmal (Wilde) fand sich ein angeborener Cornealring.

Niemals zeigte die Retina oder Chorioidea ein Colobom. Dagegen gehört zu den ziemlich konstanten Befunden eine Atrophie des Pigmentepithels temporal oder ganz um die Papille herum.

Als wichtige, wenn auch seltene Combination führen wir noch persistirende Reste der Pupillarmembran an (Breitbarth, Samelsohn, Wicherkiewicz).

Die Refraction ist, wenn die Linse im Pupillargebiet vorliegt, meist eine myopische, wie man oft schon an dem ausgesprochenen Langbau des Auges erkennt. Astigmatismus scheint oft vorhanden zu sein, da Gläser nicht immer und nicht genügende Besserung erzielen. Sehr grosse Differenzen zeigt das Sehvermögen, von dem Erkennen von Handbewegungen auf wenige Schritte an bis zur vollen Sehschärfe. Der Grund liegt nicht immer in einer mangelhaften Bildung der Netzhautelemente, sondern gewöhnlich in den schwierigen optischen Verhältnissen (cf. Fall VII), wodurch auch die Augenspiegeluntersuchung erschwert, ja unmöglich wurde. Theilweise ist die Enge und Excentricität der Pupille schuld, theilweise das Sehen durch den Rand der Linse und Astigmatismus. — Da die Linse sich manchmal erst später verschiebt, so kommt es dann zu monoculärer Diplopie.

Beachtenswerth ist endlich noch der hereditäre Charakter der combinirten Verlagerung von Pupille und Linse; sie tritt in der überwiegenden Mehrzahl bei mehreren Geschwistern zugleich auf. Zweimal waren die Eltern bluts-

verwandt (Pufahls Fall 1, Fall VII). In der Ascendenz findet man häufig fehlerhafte Lage und Gestalt der Pupille, sehr oft Myopie. Die nicht seltenen Befunde von angeborener reiner Linsenektopie und uncomplicirter Pupillenektopie und unregelmässiger Form der Pupille (Dyskorie) in derselben Familie, ja an beiden Augen desselben Patienten, weisen auf nahe Beziehungen hin (Frickhöffer, Williams, Macnaughton Jones u. A.). Wahrscheinlich gehören Fälle doppelseitiger Ektopie der Pupille ohne Linsenluxation und ohne Irisschlottern doch dem Principe nach hierher (Simrock?).

Eine Theorie über die Entstehung der Pupillen- und Linsenverschiebung hätte also wesentlich zu erklären die Häufigkeit von 1) der Doppelseitigkeit, 2) der Pupillenlage nach aussen oben, 3) der dieser entgegengesetzten Richtung der Linsenektopie, 4) der Myopie und 5) die nahe Verwandtschaft mit Linsenluxation und Dyskorie.

Keine Anhaltspunkte ergeben sich für entzündliche Genese (gute Pupillenreaction, Durchsichtigkeit der Hornhaut und Linse, fehlende Irisverfärbung). Die einzigen verdächtigen Fälle wären die von Landsberg und Pufahl. Ersterer berichtet über eine, aber sicher erworbene Iridochorioiditis; bezüglich des Pufahl'schen Falles möchte ich auch eher annehmen, es handle sich um erworbene Hornhauttrübung, doch mag hier zu dem die Ektopie der Linse und Pupille bedingenden Prozesse eine wirklich intrauterine Entzündung hinzugekommen sein, worauf vielleicht die defecte Bildung der linken Iris gegenüber der rechten hinweist.

33) Pufahl's Fall 2. Pupillen beiderseits oben aussen, klein, reagiren etwas träge. Linse rechts nach unten, links nach unten aussen verschoben. Cornea rechts klar, links ebenfalls bis auf eine kleine leukomartige Narbe, an welcher die Iris adhärent ist. Ausserdem weist die linke Iris nur Ringmuskelfasern auf, rechts sind Ring- und Radiärfasern vertreten.

Unbedingt auszuschliessen ist ein verspäteter Schluss der fötalen Augenspalte. Das konstante Fehlen eines Chorioidealcoloboms ist schon ein schwerwiegender Umstand, und für die Mehrzahl der Fälle, wo die Pupille nach oben aussen liegt, ist ja überhaupt nicht daran zu denken. Für die Ektopie nach unten ist allerdings im einzelnen Fall die Grenze schwierig zu ziehen, zumal da Linsenluxation ebenso gut bei Iriscolobom vorkommt. So ist Beobachtung VII nicht leicht zu beurtheilen, zumal hier ein Sphincterdefect hinzutritt. Doch glaube ich den Patienten hierher zählen zu dürfen, da auch bei Lage der Pupille nach oben, oben aussen u. a. Sphincterdefect vorkommt (S. 207), und weil der Fall sich sonst ganz an die typischen Formen der kombinirten Pupillen- und Linsenektopie anschliesst. Ich möchte eben nochmals auf Grund der S. 207 citirten Fälle betonen, dass ein Defect des Sphincter nicht unbedingt entscheidend sein kann für Zusammenhang mit der Augenspalte, wie dies Manz annahm.

Eine beachtenswerthe Theorie hat Samelsohn aufgestellt. Die Linse soll sich schon normaler Weise von aussen oben nach innen unten einstülpen, daher die normale Pupille etwas nach innen unten gelegen sei. Bei pathologischer Ektopie der Pupille und Linse nimmt nun Samelsohn eine excentrische Einstülpung der Linse an. Dem stehen jedoch einige Bedenken gegenüber.

Während des betreffenden Entwicklungsstadiums — bis zum Ende der vierten Woche — reicht der Rand der secundären Augenblase kaum an den Linsenrand heran; eine eigentliche Iris, auch nur in Gestalt ihrer Retinalschicht giebt es also noch nicht, so dass eine excentrische Linseneinstülpung als Ursache einer verschiedenen Entwicklung der Irissegmente resp. der Pupillenektopie nicht recht verständlich ist. Erst im Anfang des dritten Monats beginnt sich vom Rande der secundären Augenblase die Iris zu entwickeln. — Eine excentrische Einstülpung der Linse

würde ferner, so weit es überhaupt möglich ist, ihre Folgen am Schreibtische zu überlegen, Asymmetrie des ganzen Bulbus oder mindestens seines vorderen Abschnitts und Veränderungen der Hornhaut mit sich bringen.

Einer der wichtigsten Gegengründe ist ferner das Nebeneinanderbestehen unserer Affection und reiner Linsenluxation, oder auf der andern Seite Dyskorie bei demselben Patienten resp. bei mehreren Geschwistern. Wir müssten uns also diese Processe auf ähnliche Weise hervorgerufen denken. (So hat in der That Duval[1]) Entwicklung der Linse an abnormer Stelle als Ursache der Linsenluxation angenommen).

Fälle gleichsinniger Linsenektopie finden durch Samelsohns Theorie keine Erklärung; auch deutet die Abflachung des Linsenrandes an der Stelle der Ektopie auf eine locale Störung.

Vielleicht ist es am wahrscheinlichsten, dass wir es mit einer mangelhaften Entwicklung der Zonula zu thun haben — wie sie Becker für die Linsenluxation anführte, — die an einer Stelle auch die benachbarte Iris in sich begreift.

Köllikers Darstellung zufolge tritt Gefäss- und Bindegewebe von zwei Seiten in das Innere der secundären Augenblase, erstens von der fötalen Spalte aus und zweitens, zugleich mit der Einstülpung der Linse, ein Theil der vorher zwischen Ektoderm und primärer Augenblase sich befindenden dünnen Schicht. In diesem Mesodermgewebe, wesentlich in den später hintere Linsenkapsel, Zonula, Pupillarmembran und Iris liefernden Theilen, muss sich eine Störung abspielen; dafür dass diese Störung eine entzündliche ist, spricht nichts, doch ist ins Auge zu fassen, dass selbst im extrauterinen Leben eine Entzündung sich spurlos wieder ausgleichen kann.

Die Häufigkeit der Myopie möchte ich als Vererbungs-

---

[1]) cf. D'Oench, Arch. f. Ahk. IX, 15, 31.

erscheinung auffassen. Eltern, in deren Familien sich viele Augenaffectionen finden, als Zeichen eines wenig widerstandsfähigen Baues des Auges, besonders aber Eltern mit Myopie sind offenbar mehr disponirt zur Erzeugung von Kindern mit kongenitalen Anomalien des Bulbus, als Familien, in denen Augenkrankheiten selten sind. Zugleich überkommen die Kinder die Anlage zur Entwicklung von Myopie.

IV.

Bei dem typischen nach unten gelegenen Iriscolobom in allen seinen Arten, hauptsächlich bei der Eiform der Pupille, kann ihr Centrum mehr nach unten und nicht in der Mitte der Iris liegen. Seit Stellwag[1]) nimmt man als Grund für diese Verschiebung einen Zug der Fasern des Sphincter an, der sich äussern kann, je nachdem diese in die Colobomschenkel hineinbiegen oder nicht. Meist mag auch das obere Irissegment compensatorisch stärker entwickelt sein.

Auf diesem Wege wird eine vollständige Uebergangsbrücke hergestellt zu der reinen uncomplicirten Korektopie nach unten (Fall 15); sie wird immer den Gedanken an die fötale Spalte nahe legen, zumal auch bei Complication mit Mikrophthalmus (S. 205). Dahin gehören einige ältere Fälle (1, 2, 6), die früher als Korektopie bezeichnet wurden. Ich möchte für solche Beobachtungen, in denen die Pupillenverschiebung das augenfälligste Symptom ist und keine „Colobomform“ der Pupille besteht, die Bezeichnung Korektopie für passender halten, da Colobom ja auch nur Sammelname für genetisch verschiedene Zustände ist. Erst wenn der Ausdruck eingeschränkt würde allein auf alles, was mit der fötalen Augenspalte zusammenhängt, wäre es berechtigt, eine Pupillenverschiebung nach unten Colobom zu nennen.

---

[1]) Ophth. vom naturwissensch. Standp. 1853–56, S. 183.

Dass sich auch Pseudocolobome (Structurveränderung der Iris entsprechend in Form und Lage dem wahren Colobom) als Korektopie darstellen können, zeigt Fall VIII, der zugleich einen Beleg für die Fälle isolirten Coloboms der Retinalschicht der Iris bietet.

Die atypischen Colobome entzündlicher Entstehung sind mit den entsprechenden Formen der Korektopie sehr nahe verwandt. Ob bei einer fötalen Iritis oder perforativen Keratitis (Fall 52, 54 u. a.; weitere Literatur bei Rindfleisch, 54) sich eine Spaltform oder eine Verlagerung der Pupille herausbildet, ist kein tiefgreifender Unterschied. Isolirte Korektopie auf Grund mangelhafter Irisanlage und Entzündung zeigt, wie aus der Genese begreiflich, Uebergänge zur partiellen Irideremie (Fall 41) und der Polykorie (Fall 14, 18, 37, 45, 49) als ihrer Abart. Bei Polykorie (s. Franke, 48) ist die eigentliche Pupille in den meisten Fällen schwach ektopisch, zuweilen stärker (Wilde, Sarkewitsch), so dass sie einige Mal überhaupt zu fehlen scheint. (Günsburg[1]). Weiteres bei Franke.)

Kurze Zusammenfassung:

Die Pupillenverschiebung kann 1) und zwar am häufigsten für sich allein auftreten und ist dann gegenüber der normalen Ektopie als pathologische Variation aufzufassen, oder als Resultat einer mangelhaften Anlage der Iris oder einer intrauterinen Entzündung. Welcher Art im einzelnen Fall die Ursache war, ist schwierig zu entscheiden. Bemerkenswerther Weise ist die falsche Lage der Pupille als alleiniger Fehler meist einseitig.

2) Eine ziemlich seltene Complication ist Korektopie bei Cornea globosa, Mikrophthalmus (Albinismus, Dermoid).

3) Dem gegenüber ist die combinirte Verlagerung von Pupille und Linse wohl charakterisirt. Sie ist fast immer doppelseitig. Die Pupille liegt am häufigsten nach oben

[1]) Kl. M. f. Augenh. XXVIII, 1890.

aussen, aber auch in jeder andern Richtung. Die oft verkleinerte und an einer Stelle des Randes abgeflachte Linse ist entgegengesetzt, zuweilen aber auch horizontal und in gleichem Sinn dislocirt wie die Pupille oder gar nicht verschoben und nur locker befestigt. Keine Hornhauttrübung, keine Verfärbung der Iris, überhaupt keine Zeichen überstandener Entzündung; dagegen ist die Iris zuweilen atrophisch verändert. Oft Myopie, meist Heredität. Die Entstehung ist dunkel.

4) Uebergangsformen finden sich zu Colobom, Irideremie, Polykorie.

Herrn Geh. Rath Leber erlaube ich mir für die Ueberlassung der Fälle und die freundliche Anregung bei Abfassung dieser Arbeit meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Literatur.

1791 1) Kortum, K. Th. S., Handbuch der Augenheilk. S. 129.
1813 2) Beer, Das Auge oder Versuch, das edelste Geschenk der Schöpfung von dem höchst verderblichen Einfluss unseres Zeitalters zu sichern. S. 62.
1818 3) Demours, Traité des maladies des yeux IV, Abb. 64.
1830 4) Rosas, Handb. d. Augenheilk. I. S. 284.
1834 5) Gescheidt, Journ. d. Chir. und Augenh., v. Graefe und Walther XXII, S. 431.
6) Romberg, Beitrag zur Anatomie von anom. Pup., v. Ammons Ztschr. IV, S. 206.
7) Schoen, Zur pathol. Anat. d. Auges, v. Ammon's Ztschr. IV, S. 75.
1835 8) Müller, Medicin. Correspondenzbl. d. würtemb. Ver. V, S. 108.
1837 9) Müller, v. Ammon's Ztschr. f. Ophth. V, S. 322.
1841 10) v. Ammon, Klin. Darst. d. Krankh. u. Bildungsf. d. menschl. Aug. III, Taf. IX; III, 1, 2, 5, 8, 12; IV, 4, 5, 6; VII, 2, 7; VIII, 5, 6, 8.
1843 11) Ritter, Journ. d. Chir. u. Augenh. von Walther u. v. Ammon II, S. 404.

1843 12) Schwarz, Pupilla praeternaturalis cong. Schmidt's J. B. 37, S. 327.
1846 13) Noeggerath, Note sur un cas de corectopie, Ann. d'oculist. XV, S. 27.
1848 14) Wilde, Essay on the malf. of the org. of sight, Dublin med. J. VI, S. 268 u. II, S. 94.
1856 15) A. v. Graefe, Arch. f. Ophth. II. 1, S. 254 Anmerk., S. 255.
1857 16) Mackenzie, Traité pr. des maladies de l'oeil (traduit par Warlomont).
1858 17) Dixon, Royal ophth. hosp. rep. S. 109.
1860 18) Wilson, A case of polycoria, Med. Times a. Gazette, S. 392.
1867 19) Mooren, Ophthalmiatr. Beobacht., S. 122.
1869 20) Soelberg Wells, Treatise on the diseases of the eye, 2. Aufl., S. 171.
1873 21) Pooley, Arch. f. Augen- u. Ohrenheilk. III, S. 174.
1874 22) Alexander, Klin. Monatsbl. f. Augenh. XII, S. 66.
23) Landesberg, Kasuistisch ophth. Mitth., Arch. f. Augen- und Ohrenh. IV, S. 105.
24) Steffan, Jahresbericht über die Verw. d. Mediz. d. Stadt Frankfurt a. M.
1875 25) Manz, Handb. d. Augenheilk. v. Graefe und Sämisch, II, S. 92; zugleich Referat über
26) Simrock, Würzburger med. Ztschr. III.
27) Samelsohn, Ueber die Genese der Ektopie p. c., Centralbl. f. d. med. Wiss. XIII, S. 343 u. Berlin. klin. Wochenschr., S. 628.
28) Sartisson, Petersburger med. Ztschr., N. F. V, 3, S. 262.
29) Williams, Transact. of the american. ophth. soc., S. 291.
1878 30) Breitbarth, Beitrag zur Kenntniss der Ektopie der Pup., Diss. Giessen.
1879 31) Kotelmann, Die Augen von 9 Lappländern, 3 Patagoniern etc. Berl. klin. Woch. Nr. 47.
32) Jones H. Macnaughton, Dublin Journ. 67, S. 102.
33) Pufahl, Centralbl. f. pr. Augenhk. III, S. 293.
34) Sichel, Traité élement. d'ophth. I, S. 376.
1880 35) Frickhöffer, Ueber Korektopie; Diss., Bonn.
1882 36) Mayerhausen, Directe Vererbung beiders. Mikrophth., Centralbl. f. pr. A., S. 97.

37) Mooren, Fünf Lustren ophth. Thätigkeit.
38) Schaumberg, Casuist. Beiträge zu den Missb. d. A.; Diss. Marburg.
39) Streatfield, Observations of some cong. diseases of the eye, Lancet I, S. 265.
1883 40) Auerbach, Salomon, Ueber Ektopia pup. cong. Diss. Würzburg.
41) Vossius, Congenitale Anom. der Iris, Klin. Mon. f. A. XXI, S. 233.
1884 42) Smith, American. Journ. of Ophthalm. I, S. 47.
1887 43) Sattler, Wiener med. Presse, S. 322.
44) Scimeni, Un cas d'ectopie du cristallin etc., Revue clin. d'oculist, S. 265 und Bolletino d'oculist. IX, S. 18.
1888 45) Bergeat, Demonstration eines Hundes mit Def. d. Ir.; Münchener m. W., S. 560.
46) Strzeminski, Korektopia bilat., Wjestn. ophth. (Referat: Revue génér. d'ophth., S. 156).
47) Wicherkiewicz, Beitr. zur Lehre der pers. Pupillarm.; v. Graefe's Arch. f. Ophth. XXXIV. 4, S. 38.
1889 48) Franke, Ueber angeborene Polykorie, Klin. M. f. A. XXVII.
49) Sarkewitsch, Polykorie, Medizinsk. Obrz. XXX. S. 517. (Michels J.-Ber. 89, S. 190.)
1890 50) de Grandmont, Bulletin de la soc. d'ophth. de Paris III (Revue d'ophth. XX, S. 108).
1891 51) Baxter, A case of congen. displacement of both. p., Arch. of Ophth. XX, S. 108.
52) Pollak, 3 Fälle von Iriscolobom, Arch. f. A. XXII, S. 286.
1892 53) Cossedry, Corectopia, Journ. of ophth., otol. and laryng. III, 4.
54) Rindfleisch, 22. Sitzungsber. der ophth. Ges. Heidelberg, S. 189.
1893 55) Kessler, Buphthalmos gepaard med Korektopie, Weekblad S. 37.
56) Price Tanner, The Lancet 21. Jan.

Druck von Pöschel & Trepte in Leipzig.